

Leczenie głębokiego obustronnego niedosłuchu metodą wszczepienia implantu ślimakowego u dziecka w pierwszym roku życia

Treatment of profound bilateral deafness by cochlear implantation
in a child in age of 1 year

Kazimierz Niemczyk, Juliusz Piotrowski, Agnieszka Woźniak, Lidia Mikołajewska

Akademia Medyczna, Warszawa

Streszczenie

Podjęcie decyzji o wyborze metody leczenia głębokiego niedosłuchu jest szczególnie trudne u małego dziecka, zwłaszcza w pierwszym roku życia. Implant ślimakowy wszczepiony w „złoty okres” rozwoju mowy, kiedy korzyść z rehabilitacji w oparciu o klasyczne aparaty słuchowe jest niezadowalająca, może umożliwić szybkie nadrobienie opóźnień. Przedstawiono opis przypadku 12 miesięcznego głęboko niedosłyszącego chłopca, u którego wszczepiono implant ślimakowy, a następnie rozpoczęto rehabilitację słuchu, głosu i mowy.

Słowa kluczowe: niedosłuch, głuchota, implanty ślimakowe.

Summary

A decision of choosing a method of treatment of deafness is especially difficult in a child under a 1 year old. Cochlear implantation performed in the so called "gold period" of speech development, after a period of wearing conventional hearing aids, allowed recovery of language retardation. This paper presents a speech performances in a child implanted in the age of 12 months after one year of speech therapy.

Key words: deafness, cochlear implants.

Wprowadzenie

Rozwój nowoczesnych metod diagnostycznych, jak też wprowadzanie stopniowo w wielu krajach przesiewowych badań słuchu u noworodków, umożliwia rozpoznanie wady słuchu oraz określenie jej głębokości coraz wcześniej [Buchman (i in.) 2004; Calmels (i in.) 2004; Glover 2003; Schuawers (i in.) 2004; Zwolan (i in.) 2004]. Osiągnięcie dobrych efektów rehabilitacji słuchu i mowy u dziecka z głębokim niedosłuchem uwarunkowane jest jak najwcześniejszą interwencją oraz wybraniem optymalnej metody leczenia odpowiedniej dla danej wady słuchu.

Wszczepienie implantu ślimakowego jest powszechnie akceptowaną metodą leczenia głębokiego niedosłuchu i całkowitej głuchoty [Laszig (i in.) 2004]. Podjęcie decyzji o jej zastosowaniu musi być poprzedzone wnikliwą analizą potencjalnych możliwości i perspektywy rehabilitacji w oparciu o klasyczne aparaty słuchowe [Hartmann 2004; Miyamoto, Miyamoto 2003].

Szczególnie trudna jest to decyzja w przypadku małego dziecka, u którego rozpoznano głęboką wadę słuchu, a prowadzona rehabilitacja w oparciu o klasyczne aparaty słuchowe nie przynosi spodziewanych efektów [Hartmann 2004; Zwolan (i in.) 2004].

Opis przypadku

Przedstawiono przypadek chłopca, u którego wykonano operację wszczepienia implantu wewnątrzślimakowego w 12 miesiącu życia w Klinice Otolaryngologii Akademii Medycznej w Warszawie.

Chłopiec z pierwszej niepowikłanej ciąży, pierwszego porodu, o czasie, siłami natury, z masą ciała 3710 g, dł. 55 cm, w dobrym stanie ogólnym (10 pkt. w skali Apgar).

U chłopca w wyniku przeprowadzonych badań przesiewowych w oddziale noworodkowym w miejscu zamieszkania stwierdzono wrodzony obustronny głęboki niedosłuch zmysłowo-nerwowy.

Rozpoznanie potwierdzono w kolejnych czterokrotnie powtarzanych badaniach słuchowych potencjałów wywołanych z pnia mózgu. Nie zarejestrowano ponadto otoemisji akustycznej. Dziecko zaprotezowano mocnymi aparatami słuchowymi, obuuszenie, w czwartym miesiącu życia i rozpoczęto trening słuchowy.

W wywiadzie zebrany od matki chłopca ustalono, że reakcja na dźwięki otoczenia w aparatach słuchowych jest bardzo słaba, a rozwój mowy w stosunku do rówieśników wyraźnie opóźniony. Chłopiec często zdejmował aparaty słuchowe, nie w pełni je akceptując. Rozwój psychoruchowy

oceniono jako prawidłowy: siadał w 6 miesiącu, zaczął chodzić w 12 miesiącu życia. Dziecko pogodne, uśmiechnięte, łatwo nawiązujące kontakt z otoczeniem. Przebieg okresu noworodkowego i niemowlęcego bez powikłań. W wywiadzie rodzinnym niedosłuch obustronny, postępujący od dzieciństwa u matki chłopca. U rodzeństwa matki również występuje wada słuchu.

Ze względu na słabe efekty rehabilitacji w aparatach słuchowych rozważono wszczęcie implantu ślimakowego.

W orientacyjnym badaniu audiologicznym przeprowadzonym w Klinice ORL dziecko niezbyt często odwracało głowę na głośne dźwięki. W badaniach ABR w uchu prawym zarejestrowano odpowiedź dla bodźca o częstotliwości 500 Hz na poziomie powyżej 90 dB, a dla trzasku szerokopasmowego (2-4 kHz) na poziomie powyżej 100 dB. Takie same wyniki uzyskano w uchu lewym. W audiometrii impedancyjnej tympanogramy obustronnie typu A; obustronnie nie zarejestrowano odruchów strzemiączkowych, zarówno przy stymulacji kontra-, jak też ipsilateralnej. Nie zarejestrowano obustronnie sygnału otoemisji akustycznej metodą DPOAE.

W konsultacji psychologicznej stwierdzono kontakt niewerbalny, rozwój motoryki małej i dużej na poziomie wieku. Rozwój społeczny prawidłowy. Mówi pojedyncze dźwięki, pokrzykuje nawołując do zabawy. Ze względu na wywiad rodzinny, głębokość ubytku słuchu, niewielką korzyść z korzystania z klasycznych aparatów słuchowych oraz niezadowalające postępy w rehabilitacji, zakwalifikowano chłopca do operacji wszczęcia implantu ślimakowego z zaleceniem urządzenia Nucleus 24 Contour with softip do ucha prawego.

W dniu 13 listopada 2003 roku wykonano u chłopca operację wszczęcia implantu ślimakowego do ucha prawego. Okres pooperacyjny oraz gojenie się przebiegało bez powikłań. W grudniu 2003 roku aktywowano u chłopca procesor mowy. Od samego początku chłopiec akceptował implant, nie było sytuacji, aby dźwięki, jakie za jego pomocą odbierał, powodowały dyskomfort. Kolejne ustawienia procesora mowy wykonywano w styczniu, marcu oraz w maju 2004 roku.

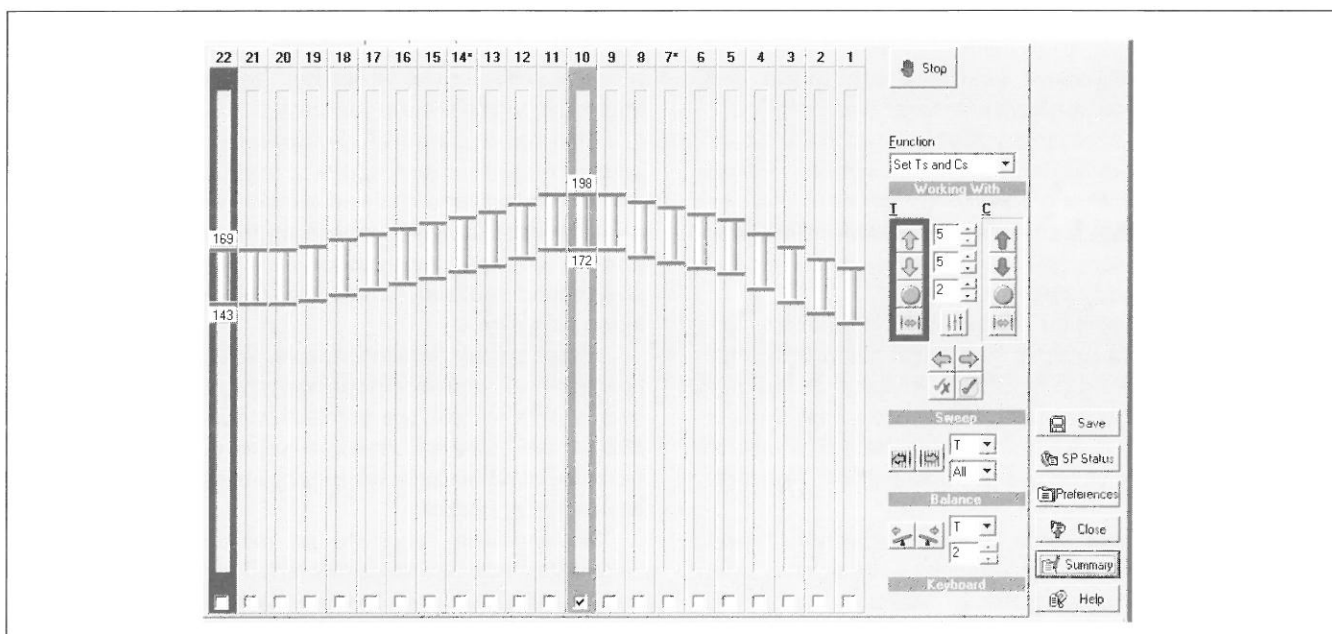
Obserwowano podczas kolejnych sesji fittingu wyraźnie zwiększającą się tolerancję na coraz wyższe poziomy stymulacji, co przekłada się na stopniowe poszerzanie się zakresu dynamiki. Górny znacznik ustawienia elektrody oznacza poziom stymulacji elektrycznej odpowiadający głośnemu wrażeniu akustycznemu, znacznik dolny poziom progu odczuwania tego wrażenia (ryc. 1.).

Chłopiec sporadycznie uczestniczył w zajęciach logopedycznych w miejscu zamieszkania, podczas których matka otrzymywała instrukcje dotyczące treningu słuchowego prowadzonego w warunkach domowych.

Na przełomie czerwca i lipca 2004 r. chłopiec uczestniczył w dwutygodniowym turnusie rehabilitacyjnym dla dzieci z wadą słuchu. Brał udział w zajęciach indywidualnych oraz grupowych, podczas których prowadzono intensywny trening słuchowy. Podczas turnusu wykonano kolejne dopasowanie procesora mowy, częściowo już w oparciu o reakcje behawioralne, dotąd bowiem podstawą mapowania były badania NRT.

Chłopiec nabył umiejętność funkcjonowania w grupie rówieśniczej oraz aktywnego uczestnictwa w zajęciach indywidualnych. Po półrocznym okresie funkcjonowania w implantcie ślimakowym u siedemnastomiesięcznego chłopca pojawiły się celowe reakcje na dźwięki mowy. W przypadku wyłączenia procesora mowy, chłopiec natychmiast reaguje niezadowolaniem na brak dźwięku. Złości się wtedy, płacze i krzyczy. Rozpoczyna dzień od przyniesienia implantu matce, aby go zainstalowała.

Chętnie bawi się swoim własnym głosem, pobudzając się do aktywności werbalnej. Wydaje dźwięki odzwierciedlające jego dobry nastrój. Odkrywa dźwięki, jakie mogą wydawać otaczające go przedmioty, na przykład zabawki, w sposób celowy bawiąc się nimi. Poza elementami gaworzenia pojawiły się prymarne i proste artykulacyjne wyrazy, takie, jak: „mama”, „tata”, „auto”, „kot”, „lala”, „daj”, „nie ma” oraz onomatopoeje „bim-bam”, „hau-hau”, „miau”. Docierające do chłopca dźwięki są dla niego źródłem przyjemnych doznań, co w sposób ekspresywny okazuje. Próbuje tańczyć słysząc



Ryc.1. Ustawienie procesora mowy z listopada 2004 r.

muzykę, ma wyraźne poczucie rytmu. Chłopiec reaguje na swoje imię wypowiedziane naturalnym głosem. Koncentruje swoją uwagę na ustach osoby mówiącej, prezentując gotowość do naśladowania układu aparatu artykulacyjnego. Przejawia zainteresowanie czynnością mówienia większej liczby osób, z zacięciem przygląda się i przysłuchuje się rozmowie dwóch osób.

Próbuje lokalizować i identyfikować źródła dźwięku. Rozpoznaje i różnicuje głos matki i ojca. Rozumie proste polecenia werbalne poparte gestem, np. „przynieś buty”, „nie rusz”, „daj”, „zostaw”. Obserwuje się przyrost biernego słownika. Reaguje na dźwięki otoczenia (szczekanie psa, odgłosy samochodu, głosy zwierząt domowych). Zaczyna reagować na cechy dźwięku wydawanego przez instrumenty muzyczne, różnicując ich głośność.

W 14 miesięcy po wszczepieniu implantu (26 miesięcy życia), chłopiec właściwie rozpoznaje 5 dźwięków Linga – a, i, u, m, s (dźwięk sz bywa jeszcze mylony). Różnicuje dźwięki instrumentów: bębenek, tamburyno, grzechotkę oraz dwie różne brzmiące grzechotki! Rozumie proste i często powtarzane polecenia, komunikaty i frazy, typu: „otwórz drzwi”, „daj buty”, „gdzie jest babcia?”, prawidłowo je wykonując bądź odpowiadając. Mówi prostymi, dwu- trzywyrazowymi zdaniami, typu: „babcia pojechała”, „koń pije wodę”, „jadę do Wiki”. Chętnie nawiązuje dialog. Nieprawidłowości fonetyczne odpowiadają etapowi rozwojowemu (okres zdania). Można u niego zaobserwować pojawianie się neologizmów dziecięcych, które świadczą o przewadze słownika biernego nad czynnym, logiczności myślenia oraz pojawiającej się świadomości językowej. Ma naturalny, przyjemny głos. Chłopiec wspomaga się odczytywaniem mowy z ust, jednak nie jest to dla niego dominujący kanał percepcji wypowiedzi. Patrząc na usta jest w stanie powtórzyć trudniejsze wyrazy, jednak nie do końca je rozumiejąc. Zaznacza etap początkowy i końcowy trwania dźwięku, wskazując na implant. Sygnalizuje, że proteza nie działa, np. w wyniku rozładowania baterii. Traktuje ją jak część swojego ciała, niechętnie rozstając się z nim nawet na noc.

Jest szczęśliwym, radosnym, chętnym do zabawy dwulatkiem, nabywającym mowę w sposób naturalny, spontaniczny. U chłopca wyraźnie obserwuje się szybkie nadrabianie opóźnień związanych z głęboką wadą słuchu, w stosunku do słyszających rówieśników. Chłopiec jest na etapie dynamicznego rozwoju percepcji słuchowej, który przy prawidłowo prowadzonym treningu słuchowym rokuje pełne wyrównanie umiejętności komunikacyjnych.

Omówienie

Od momentu wszczepienia pierwszego implantu ślimakowego przedmiotem dyskusji była zawsze dolna granica wieku kandydatów [Schauwers (i in.) 2004]. Ponieważ implantacja powoduje nieodwracalne skutki dla ucha, przed podjęciem decyzji o wyborze tej metody musi być ustalony z całą pewnością stopień ubytku słuchu.

Pierwsze stosowane implanty, jak też strategie kodowania sygnału mowy przywracały poczucie dźwięku, jednak nie zawsze udawało się osiągnąć zadowalającą komunikację werbalną bez odczytywania mowy z ust. Obecnie systemy implantów ślimakowych umożliwiają rozwinięcie słuchu elek-

trycznego w takim stopniu, że porozumiewanie się z otoczeniem na drodze słownej nie stanowi problemu.

Celem wczesnej interwencji u dziecka niesłyszącego lub głęboko niedosłyszącego jest umożliwienie porozumiewania się z otoczeniem na drodze werbalnej oraz wyrównanie w możliwie najlepszym stopniu opóźnień rozwojowych w stosunku do dzieci z prawidłowym słuchem. Implant ślimakowy jest szansą umożliwienia dziecku rozwinięcia mowy oraz porozumiewanie się z otoczeniem na drodze słownej.

Dotychczas uważano, że nie powinno się podejmować decyzji o implantowaniu dziecka bez dłuższego okresu obserwacji przebiegu rehabilitacji w oparciu o klasyczne aparaty słuchowe. Ostrożność ta była jak najbardziej uzasadniona. Jednak obecnie, biorąc pod uwagę wyniki rehabilitacji dzieci, u których wadę słuchu rozpoznano i zdiagnozowano bardzo wcześnie, a implant ślimakowy wszczepiono przed ukończeniem pierwszego roku życia, należy się zastanowić, czy ten czas, kiedy dziecko przez kilka miesięcy nosi aparaty, a nie czyni postępów, nie jest czasem po części straconym [Zwolan (i in.) 2004]. Poziom zaawansowania metod wczesnej diagnostyki narządu słuchu umożliwia już bardzo wczesne określenie stopnia głębokości wady słuchu, a co za tym idzie, ustalenie rokowania co do przebiegu rehabilitacji. Ponieważ, zwłaszcza u dzieci, diagnostyka audiologiczna musi opierać się na zasadzie „cross check principle”, wprowadzenie do praktyki klinicznej nowej metody badań obiektywnych ASSR (potencjały słuchowe stanu ustalonego) wydatnie skróci proces diagnostyczny pozwalając ustalić z całą pewnością głębokość ubytku słuchu do czwartego miesiąca życia dziecka.

Pewną dość istotną barierą była dotychczas wielkość wszczepianego urządzenia, zwłaszcza wymiary cewki odbiorczej implantu. Obecnie produkowane urządzenia są w coraz większym stopniu miniaturyzowane, co umożliwia wykonanie zabiegu u małych dzieci, mimo dużo mniejszej grubości kości czaszki, wymiarów głowy, mniejszej ilości miejsca na umocowanie części wewnętrznej systemu.

W doniesieniach z ośrodków, w których wszczepiano implanty ślimakowe u dzieci przed ukończeniem 18 miesiąca życia odnotowywano szybkie pojawienie się gaworzenia oraz następnie dynamicznie przebiegający proces rozwoju mowy, szybkie wyrównywanie dystansu w stosunku do dzieci słyszających [Miyamoto, Miyamoto 2003; Zwolan (i in.) 2004].

Wnioski

Wszystko wskazuje na to, że wcześniej zdiagnozowane dzieci z głęboką wadą słuchu, u których rehabilitacja w oparciu o klasyczne aparaty słuchowe z powodu głębokości tej wady nie rokuje zadowalających efektów, powinny być jak najszybciej kwalifikowane do wszczepienia implantu ślimakowego. Umożliwi to wykorzystanie „złotego okresu” rozwoju mowy, szybkie wyrównanie opóźnień w stosunku do słyszających rówieśników.

W przypadku chłopca operowanego w 13 miesiącu życia podjęta decyzja okazała się być słuszną, a przebieg i efekty rehabilitacji słuchu i mowy to potwierdziły.

Bibliografia

- Buchman C. A., Copeland B. J., Yu K. K., Brown C. J., Carrasco V. N. [2004]. Cochlear implantation in children with congenital inner ear malformations. „Laryngoscope” 114(2), 309-16.
- Calmels M. N., Saliba I., Wanna G., Cochard N., Fillaux J., Deguine O., Fraysse B. [2004]. Speech perception and speech intelligibility in children after cochlear implantation. „International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology” 68(3), 347-51.
- Cohen N. L. [2004]. Cochlear implant candidacy and surgical considerations. „Audiology and Neuro-Otology” 9(4), 197-202.
- Cullen R. D., Buchman C. A., Brown C. J., Copeland B. J., Zdanski C., Pillsbury H. C. [2004]. 3rd. Shores CG.: Cochlear implantation for children with GJB2-related deafness. „Laryngoscope” 114(8), 1415-9.
- Glover D. M. [2003]. The deaf child-challenges in management: a parent's perspective. „International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology” 67 Suppl 1, 197-200.
- Hartmann H. [2004]. Hearing aids for young children: early detection assures the best outcome. „Pflege Zeitschrift” 57(5), 327-30.
- Laszig R., Aschendorff A., Schipper J., Klenzner T. [2004]. Current developments in cochlear implantation. „HNO” 52(4), 357-62.
- Miyamoto R. C., Miyamoto R. T. [2003]. Pediatric neurotology. Seminars in Pediatric „Neurology” 10(4), 298-303.
- Mylanus E. A., Rotteveel L. J., Leeuw R. L. [2004]. Congenital malformation of the inner ear and pediatric cochlear implantation. „Otology and Neurotology” 25(3), 308-17.
- Schauwers K., Gillis S., Daemers K., De Beukelaer C., Govaerts P. J. [2004]. Cochlear implantation between 5 and 20 months of age: the onset of babbling and the audiologic outcome. „Otology and Neurotology” 25(3), 263-70.
- Zwolan T. A., Ashbaugh C. M., Alarfaj A., Kileny P. R., Arts H. A., El-Kashlan H. K., Telian S. A. [2004]. Pediatric cochlear implant patient performance as a function of age at implantation. „Otology and Neurotology” 25(2), 112-20.

Adres do korespondencji

Kazimierz Niemczyk
Akademia Medyczna
Katedra i Klinika Otolaryngologii
ul. Banacha 1a
02-097 Warszawa